

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1897

THÈSE

N°

2

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 27 octobre 1897, à 1 heure

Par EMILE ROBIN

Né à Rozoy-en-Brie (Seine-et-Marne), le 21 Juin 1870

L'ICHTHYOSE

Président : M. POTAIN, professeur.

Juges : { MM. DEJERINE, professeur.
NETTER ET GAUCHER, agrégés.

L^e Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

HENRI JOUVE

IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

15, Rue Racine, 15

1897

L'ICHTHYOSE

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1897

— THÈSE —

N°

POUR

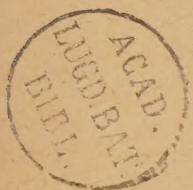
LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le mercredi 27 octobre 1897, à 1 heure

Par EMILE ROBIN

Né à Rozoy-en-Brie (Seine-et-Marne), le 21 Juin 1870

L'ICHTHYOSE



Président : M. POTAIN, professeur.

Juges : } MM. DEJERINE, professeur.
NETTER et GAUCHER, agrégés.

Le Candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

HENRI JOUVE

IMPRIMEUR DE LA FACULTÉ DE MÉDECINE

15, Rue Racine, 15

—
1897

FACULTÉ DE L'ÉCOLE DE MÉDECINE

Doyen	M. BROUARDEL.
Professeurs	MM.
Anatomie.	FARABEUF.
Physiologie.	CH. RICHET.
Physique médicale	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.	N.
Pathologie et thérapeutique générales.	BOUCHARD.
Pathologie médicale.	HUTINEL.
Pathologie chirurgicale	DEBOVE.
Anatomie pathologique.	LANNELONGUE.
Histologie	CORNIL.
Opérations et appareils.	MATHIAS DUVAL.
Pharmacologie.	TERRIER.
Thérapeutique et matière Médicale.	POUCHET.
Hygiène	LANDOUZY.
Médecine légale	PROUST.
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	BROUARDEL.
Pathologie comparée et expérimentale.	LABOULBENNE.
Clinique médicale.	N.
Maladie des enfants.	DIEULAFOY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale	POTAIN.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	JACCOUD.
Clinique des maladies du système nerveux.	HAYEM.
Clinique chirurgicale.	GRANCHER.
Clinique des maladies des voies urinaires.	JOFFROY.
Clinique ophtalmogique.	FOURNIER.
Clinique d'accouchements.	RAYMOND.
	TILLAUX.
	BERGER.
	DUPLAY.
	LE DENTU.
	GUYON.
	PANAS.
	TARNIER.
	PINARD.
Professeur honoraire.	M. PAJOT.

Agrégés en exercice.

MM.			
ACHARD.	GAUCHER.	MARIE.	SEBILEAU.
ALBARRAN.	GILBERT.	MENETRIER.	THIERRY.
ANDRE.	GILLES DE LA	NELATON.	THOINOT.
BAR.	TOURETTE.	NETTER.	TUFFIER.
BONNAIRE.	GLEY.	POIRIER, chef	VARNIER.
BROCA.	HARTMANN.	des travaux	VALLEE.
HANTEMESSE.	HEIM.	anatomiques.	WEISS.
HARRIN.	LEJARS.	RETERRER.	WIDAL.
HASSEVENT.	LETULLE.	RICADR.	WURTZ.
ELBET.	MARFAN.	ROGER.	

Secrétaire de la Faculté : M. Ch. PUPIN.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A mon Père,

A ma Mère,

A ma Sœur,

A mon Frère,

A la mémoire de mes Grands-Parents,

A la mémoire de mes Frères,

A mes Amis,

*A mes maîtres dans les hôpitaux .
et à l'Infirmerie spéciale de Saint-Lazare.*

A mon Président de Thèse

Monsieur le professeur POTAIN,

Médecin à l'Hôpital de la Charité,

Membre de l'Académie de médecine,

Commandeur de la Légion d'Honneur.



Digitized by the Internet Archive
in 2026

L'ICHTHYOSE

AVANT-PROPOS

Aux siècles qui nous ont précédés, aussi bien qu'à notre époque, cette bizarre malformation cutanée que constitue l'Ichthyose a toujours excité la sagacité des observateurs. Durant de longues années, la symptomatologie seule eut la place d'honneur dans les descriptions ; il était en effet réservé aux maîtres français du commencement de ce siècle, aux Alibert, aux Rayer, aux Cazenave, aux Devergie, etc., de penser que ces symptômes décrits avec tant d'exactitude devaient avoir une cause. Depuis, grâce au microscope, le regard humain a pénétré l'intérieur des tissus, il a pu les étudier morts ou vivants ; il s'est glissé dans l'intimité des organes presque jusqu'à surprendre le secret de la vie ; c'est ainsi que notre curiosité naturelle, qu'aiguillonnent les résultats obtenus, nous pousse à nous demander, puisque l'Ichthyose est, pourquoi et comment elle existe.

Nous rappellerons donc, dans le courant de cette étude.

les principaux caractères de l'affection, nous dirons ce que l'on sait aujourd'hui de son étiologie, de sa pathogénie et de son anatomie pathologique, en nous efforçant, au milieu des nombreux avis relatifs à cette question, de tirer les conclusions qui nous sembleront les plus rationnelles.

SYMPTOMES ET DESCRIPTION

L'Ichthyose est une difformité congénitale de la peau : ses caractères principaux consistent en une sécheresse particulière des téguments et en une altération de la fonction cornée de l'épiderme qui subit une desquamation constante.

Les nombreuses variétés, les formes insidieuses de l'Ichthyose n'en rendent sa description que plus difficile ; aussi ne devons-nous pas nous étonner que la plupart des observateurs, malgré leur compétence et l'exactitude de leurs descriptions, aient donné les noms les plus variés aux différentes formes de cette affection cutanée. Pouvait-il d'ailleurs en être autrement d'une keratodermité si polymorphe, tantôt produisant une desquamation à peine furfuracée, une peau peu rude, presque lisse, tantôt présentant un tégument rugueux à l'extrême, voire même couvert de véritables cornes ?

L'Ichthyose, sauriasis de certains auteurs, tire son nom de la ressemblance que présente la peau de certains individus atteints de cette affection avec la peau des poissons ou mieux celle des lézards ou encore des pattes des poules. Cette difformité congénitale n'est pas

très souvent constatée, au moins dans nos régions. Mais, l'absence de douleur et de symptômes généraux, une pudeur mal placée, une certaine honte de montrer une peau d'aspect repoussant, ne sont-ce pas là des faits qui pourraient nous faire supposer que l'observateur ne voit pas tous les cas qui existent ?

Pour la commodité de notre description, nous envisagerons l'Ichthyose sous quatre formes différentes ; ainsi, nous verrons l'affection générale, congénitale, locale et acquise.

Généralisée, telle est la forme qui attirera dès le début l'attention des observateurs et cela d'autant plus, que souvent elle était congénitale en même temps. Examinons donc, dès maintenant, les localisations de cette difformité, en signalant ses points d'élection et aussi ses indéniables bizarreries de siège.

Il est classique de citer comme localisations préférées : la région externe des bras, des cuisses, l'abdomen, les coudes, les genoux, etc., alors que la face, la région génitale, la paume des mains, la plante des pieds, les plis articulaires, etc. semblent jouir d'une quasi-immunité. Ces cas sont en effet les plus fréquents, mais, puisqu'il n'y a pas de règle sans exception, on nous saura peut-être gré de citer quelques opinions.

La face, non plus que le cuir chevelu, serait loin d'être à l'abri de toute atteinte et de nombreuses observations peuvent en témoigner. Déjà, Alibert cite le cas d'une jeune Napolitaine qui était affectée d'une Ichthyose si généralisée que les mouvements des lèvres en étaient gênés aussi bien d'ailleurs que les mouvements des autres

régions. Bateman ensuite nous signale le fait d'une jeune dame dont la face était le siège exclusif du mal et celui-ci était borné à deux larges plaques couvrant chaque joue et se rejoignant sur la racine du nez. D'autres observateurs ont même cité des cas dans lesquels, l'affection, avant d'ese généraliser, aurait débuté à la face par plaques plus ou moins étendues. Enfin, le Dr Joseph (de Berlin) a vu le creux des aisselles, le pli des coudes et les fesses envahis seuls et à un faible degré il est vrai. Quoi qu'il en soit, nous pouvons dire que si le visage et le cuir chevelu ne sont pas toujours épargnés, du moins ils restent plus souvent indemnes que les autres régions : leur atteinte prend le nom *d'ichthyose paratypique* (Besnier).

Il nous faut cependant ici faire une remarque au sujet du kératome malin intra-utérin ou ichthyose fœtale, qui, loin d'épargner la face, semblerait au contraire s'y localiser : nous reviendrons d'ailleurs dans un instant sur ce sujet.

Par contre, les observations ne font pas défaut qui viennent nous montrer la face restant indemne au milieu des lésions aussi étendues que variées : nous ne faisons que les mentionner.

D'une façon générale, nous pouvons dire que nulle partie du tégument externe n'est à l'abri de la difformité ichthyosique ; il nous reste à nous demander si les muqueuses, téguments aussi, sont dans le même cas ? Certes, la question est loin d'être résolue encore aujourd'hui, malgré les fluctuations que lui ont fait subir les hasards de la discussion. Alibert et Rayer auraient

observé un cas d'Ichthyose des muqueuses. Le journal anglais « The Lancet » a signalé, en 1868, deux cas d'Ichthyose buccale qui se seraient terminés par un épithélioma ; quelque temps après, le Dr Goodhart citait deux faits identiques ; ce fut Samuel Plumbe qui, observant un exemple du même genre, lui donna la dénomination d'Ichthyose linguale, employée encore par les Anglais et les Américains. Enfin le Dr Church, en 1882, en a publié une observation : cet auteur nous rapporte l'histoire d'une jeune fille atteinte d'inocclusion du trou de Botal et d'un rétrécissement de l'aorte, chez laquelle on avait constaté pendant la vie un état ichthyosique de la langue et des lésions analogues de divers points de la peau. La plupart des auteurs français, dès la première communication d'Ichthyose des muqueuses, se refusèrent à admettre l'existence de cette variété, s'appuyant à juste titre sur la terminaison épithéliomateuse des cas signalés, et Bazin substituait le nom de psoriasis buccal à celui d'Ichthyose linguale. Cette opinion fut admise pleinement chez nous, et le psoriasis buccal eut bientôt les honneurs de la synonymie avec la leucoplasie buccale de Vidal et la stomalite épithéliale de Besnier.

Tout récemment, M. le Dr Thibierge a eu l'occasion d'observer un cas d'Ichthyose généralisée avec ce qui suit de remarquable : les muqueuses buccale et nasale présentaient un épaissement et un plissement particuliers ainsi que l'aspect ichthyosique. (Les mêmes constatations auraient été faites sur la langue avec en plus la teinte brun verdâtre de la peau). Et l'auteur, qui niait antérieurement l'existence de cette variété, l'admet maintenant en ces

termes : « Il n'est guère possible d'admettre une coïncidence fortuite entre les altérations des muqueuses nasale et buccale et celles du revêtement cutané : sur la langue, sur la joue, sur la cloison des fosses nasales comme sur la peau, la couche superficielle ou épidermique de la membrane de revêtement est épaissie... l'étendue même de ces modifications est une preuve qu'elles ne tiennent pas à quelque cause locale accidentelle mais dépendent d'une cause plus générale et qu'elles peuvent être mises sur le compte de la malformation ectodermique qui constitue l'Ichthyose. Ce fait apporte la preuve de l'existence de cette difformité *sur les muqueuses*. Les précédents cas signalés n'étant que de la leucoplasie buccale, sauf celui de Church qui était un *nœvus verruqueux* de la muqueuse buccale, coïncidant avec la même lésion ichthyosiforme limitée à quelques régions de la peau, là serait la première observation d'Ichthyose buccale.

Concluons en disant que l'Ichthyose, d'une part apparaît aux endroits où la peau est naturellement plus épaisse et l'épiderme plus rude, qu'elle manque aux points où la finesse et la douceur existent (prépuce, paupières, aines, aisselles, etc.); d'autre part qu'elle est généralement diffuse qu'elle se présente rarement par plaques isolées, sans limites arrêtées et qu'elle se perd avec les parties saines par une décroissance insensible.

L'Ichthyosis simplex généralisée, xérodermique ou encore *Xérodermie* est le degré le plus faible de l'affection et caractérisé spécialement par une simple rudesse de la peau avec légère desquamation. Cet état peut passer inaperçu surtout si la Xérodermie est de peu d'étendue,

et persiste généralement toute l'existence. Si donc, on avait quelquefois une enquête à faire sur l'hérédité possible d'un cas d'Ichthyose bien accentuée, il ne faudrait pas négliger de rechercher la Xérodermie [chez les ascendants : le professeur Fournier établit une fois nettement l'hérédité d'un cas d'Ichthyose serpentine chez un enfant dont la mère présentait pour tout symptôme une légère plaque de Xérodermie aux deux coudes.

Il existe une autre forme de Xérodermie dite pilaire (lichen pilaire de Hardy, Kératose pilaire de Brocq, Ulérythème ophryogène de Unna, Ichthyose ansérine des scrofuleux de Lemoine) qui accompagne souvent l'Ichthyose xérodermique et peut-être se confondrait avec elle. Toujours est-il que les deux affections ont bien des rapports communs. La Kératose pilaire offre au toucher une sensation de râpe, la peau présente des saillies miliaires, les poils sont atrophiés, contournés sur eux-mêmes, moniliformes, disparaissant quelquefois. De même dans la Xérodermie ichthyosique, nous retrouvons cette rudesse de la peau, la desquamation, la chute des poils dans les cas intenses ; cependant l'*Ichthyosis simplex* n'a pas l'allure inflammatoire de la Kératose pilaire, elle n'a pas d'évolution, les poils avant de tomber conservent leur forme normale, etc. Si les deux affections sont distinctes ainsi que le veulent certains auteurs (Cels. Thèse 1897), on peut dire qu'elles ont tant d'affinités et de points communs qu'elles ne semblent faire qu'une.

On a qualifié de *pityriasique*, un degré de l'affection, encore faible il est vrai, et dans lequel l'épiderme se desquame en une fine poussière.

La forme généralisée est le plus souvent symétrique dans son intensité comme dans ses localisations : une même personne peut en présenter toutes les variétés.

Les lésions épidermiques caractérisant la difformité présentent le plus souvent une couleur foncée, brunâtre qui va s'accroissant avec l'âge. Cette coloration est anormale, l'ichthyose n'ayant aucune influence sur la richesse pigmentaire de la peau, et ces nuances variées ne dépendent que du manque de propreté des individus. En effet, les saillies et les sillons de la peau ichthyosique d'une part se prêtent très bien à l'arrêt des poussières atmosphériques ou détachées des vêtements ; d'autre part les sécrétions restent stagnantes dans ces anfractuosités, se mêlent aux poussières précitées et donnent bientôt cette couleur grisâtre observée si fréquemment.

La peau, à part sa coloration, présente un aspect spécial suivant les variétés d'Ichthyose.

La forme dite *serpentine* est caractérisée par de nombreuses et larges écailles : des nombreux sillons séparent les squames irrégulièrement polygonales, il y en a de rondes, d'elliptiques, de losangiques, etc... Ces écailles sont fines et ternes et sembleraient se présenter plus souvent sur l'abdomen et les cuisses.

Dans l'Ichthyose *lichenoïde*, la peau est sillonnée de hâchures, séparant les écailles ; ces squames adhérentes ou flottantes peuvent se recouvrir à la manière des tuiles d'un toit.

La forme *cornée* n'est certes pas la moins curieuse et c'est elle qui fournit les plus belles observations. C'est elle qui nous donne ces squames dures et volumineuses

lesquelles larges et aplaties produisent le *sauriasis*, peau de crocodile ou bien, élevées, saillantes et coniques donnent l'Ichthyose *hystrix* des hommes porcs-épics. Non seulement ces excroissances, avec leurs formes si variées, ont fait l'admiration de nos pères au commencement du siècle lorsqu'ils allaient voir les frères Jean et Richard Lambert, 1805, mais Alibert lui-même y voit quelque chose de merveilleux. « C'est surtout ici, dit-il, qu'il convient de transmettre fidèlement à la postérité les faits que l'on observe en se préservant néanmoins de cet esprit d'exagération que donne le goût irrésistible pour le merveilleux ».

Certes l'Ichthyose *hystrix*, accentuée comme elle l'est dans certaines formes, ne rend pas improbable le bruit spécial qu'on obtiendrait en passant la main sur le tégument atteint et que certains auteurs ont comparé au bruit produit par la queue du serpent à sonnettes. Que n'a-t-on signalé de formes plus ou moins bizarres observées de ces excroissances épidermiques ! leur consistance aussi dure que la corne, leurs formes les ont fait comparer aux griffes du chat, aux ergots des oiseaux et même aux cornes des bœufs. En 1893, le docteur Kaposi a publié une observation curieuse d'Ichthyose *hystrix* pour laquelle il réclama la désignation de *pterygoïde* ou *plumiforme*, parce que les excroissances réunies avaient une forme ailée. Voici d'ailleurs les points les plus intéressants de cette communication : « Sur le tronc, les membres inférieurs, les oreilles, il y a des excroissances de un demi à un centimètre et demi de longueur qui consistent en un pédicule formé par le derme, le tissu cutané molluscoïde et un

dépôt de cellules cornées disposées en forme de plumes, de sorte que chaque excroissance ressemble beaucoup à une plume d'oiseau. Ces excroissances sont disséminées par centaines sur le tronc et les membres ; en d'autres régions, au contraire, comme au-dessus de l'angle des épaules, la région sacrée, les fesses, en petits faisceaux compacts les uns à côté des autres où elles ont l'aspect de petites ailes. »

Les différentes sortes d'Ichthyose que nous allons passer en revue maintenant ne diffèrent que par leur couleur à peu choses près. C'est d'abord l'Ichthyose *nacrée* ou *nitida* d'Alibert à squames minces, brillantes et argentées ainsi que les écailles des carpes, on croirait un vernis finement craquelé ; ces squames brunissent le plus souvent pour la raison que nous avons signalée plus haut : si cette teinte brune va s'accroissant nous aurons bientôt l'Ichthyose noire ou *Ichthyosis nigricans* ; si, au contraire ces écailles restent blanches et propres, nous aurons l'Ichthyose blanche (*Ichthyosis alba*).

Cette difformité ne comporterait-elle que des troubles visibles du côté des téguments, pourrait-on nous demander ? Certainement non et nous allons nous étendre un peu sur les troubles qui accompagnent les lésions cutanées apparentes.

Le *prurit* n'existe point ou très peu, et encore pourrait-on dire que la sensation de gêne ou de légère démangeaison éprouvée par les ichthyosiques, est due simplement à la sécheresse des téguments, car la plupart des malades n'éprouvent cette sensation pénible que lors des fortes chaleurs ou lors des changements de l'état hygrométrique

de l'air (saisons). C'est un fait dûment constaté que des nombreux rhagades se forment au moment des chaleurs sur la peau des ichthyosiques, rhagades occasionnant des douleurs assez accentuées (Dr Goldzieher, de Berlin); de plus des observateurs nombreux ont constaté souvent que les malades éprouvaient un véritable soulagement à l'approche des saisons froides.

La *respiration* et les *sécrétions cutanées* sont diminuées dans les régions atteintes : la peau est si sèche et si peu vivante qu'elle ne paraît pas susceptible d'exhalation. D'ailleurs la respiration pulmonaire, les sécrétions urinaire et intestinale suppléent chez ces individus aux fonctions que ne peut remplir le tégument externe. En effet, la plupart des Ichthyosiques ont des urines abondantes et les régions de leur corps qui sont restées indemnes sont le siège d'une exhalation sudorale très prononcée : les aisselles, la paume des mains, la plante des pieds, la région génitale, ont des glandes sudoripares nombreuses, voire même hypertrophiées, hypersécrétantes, aussi les téguments sont-ils à ce niveau véritablement macérés. La tête est presque toujours le siège de séborrhée, ce qui lui donne un aspect poli et huileux qui contraste avec le corps d'une façon frappante.

Cependant cette suppléance de fonctions excrétoires n'est pas une règle absolue : le Dr Thost, d'Heidelberg, dans sa thèse inaugurale (1881), cite un cas d'Ichthyose congénitale ayant augmenté jusqu'à son complet développement (14 ans) et dans lequel, à ce moment, la sécrétion sudorale avait de la tendance à s'accroître d'une manière notable, principalement au niveau des parties malades. Le Dr

Giovannini, en 1894, a cité aussi un exemple d'ichthyose avec hypertrophie et hypersécrétion des glandes sudoripares aux parties atteintes. Malgré ces exceptions, il y a certainement suppléance des fonctions excrétoires de la peau au niveau de toutes les parties saines du corps qui, de ce fait, exhalent une odeur fétide due aux fermentations des acides gras des exhalations cutanées et à la macération de l'épiderme.

La *sensibilité* paraît normale au niveau des parties non atteintes, mais, dans les régions affectées, elle est sensiblement diminuée au point que l'on peut arracher des écailles sans provoquer la moindre douleur. Nous devons cependant faire une restriction pour les parties modérément ichthyosiques, xérodermie et formes un peu plus accentuées qui, le plus souvent, conservent une sensibilité normale. Malgré cela, on peut arracher facilement les écailles, sans aucune douleur, si toutefois l'on excepte les plus larges : au-dessous d'elles, on trouve une peau de couleur normale, sans la moindre rougeur, mais offrant seulement au toucher une rudesse analogue à celle de la peau de chagrin.

Les *organes des sens* paraissent assez souvent pâtir de l'affection, la vue et l'ouïe en particulier. Beaucoup d'ichthyosiques accusent, en effet, une certaine dureté d'oreille, quelques-uns sont muets (Lennhof, 1894) ou présentent des troubles du côté des globes oculaires. On a cité des ulcères de la cornée avec perte de la vue, des taches leucomateuses ou simplement une faiblesse de la vision ainsi que M. Thibierge et nous-même en avons rapporté un cas. Sont-ce là les effets d'un état général

particulier (syphilis, tuberculose, etc.) ou de la malformation ectodermique ? La dernière hypothèse nous semble assez probable, au moins dans certains cas : dans l'exemple que nous citons il n'a pu être relevé aucune trace morbide et, de plus, la faiblesse de la vue ne s'est présentée dans la famille que chez les membres atteints d'ichthyose, soit la grand'mère, la mère et les deux sœurs. A moins de coïncidence trompeuse, il ne nous semble pas impossible d'admettre que les organes des sens, dérivés de l'ectoderme, ont pu, tout comme les téguments externes de même origine, subir un trouble de formation.

Un point sur lequel les descriptions donnent peu de détails est celui qui concerne les *ongles* des ichthyosiques. En effet, les phanères sont aussi dérivés ectodermiques et partant susceptibles de modifications dans l'affection que nous étudions ici. Les ongles ont, en général, l'aspect terne, grisâtre ; ils sont cassants et cela même lorsqu'ils conservent leur forme primitive. Le plus souvent, au moins dans les cas assez accentués, ils deviennent épais, foncés en couleur et comme exfoliés ; leur surface reste lisse cependant, mais les couches profondes sont épaissies, présentant l'aspect de la moelle de jonc. Dans une observation que nous rapportons à la fin de notre thèse, les ongles des pieds et des mains sont très hypertrophiés au niveau de leur matrice ; ils forment des pyramides irrégulières de trois à quatre millimètres d'épaisseur dont la partie antérieure exfoliée correspond au milieu de l'ongle et semble soulevée. Ces productions épidermiques ont une croissance très lente et une friabilité toute spéciale qui font que notre malade n'a jamais pu avoir

un ongle entier : deux de ses ongles sont même tombés complètement.

Quant à l'état général des ichthyosiques, le plus souvent il est assez satisfaisant, à part peut-être un certain arrêt du développement physique et intellectuel et des symptômes fréquents de dégénérescence ; nous reviendrons sur ce point en parlant de la marche de cette kératodermite.

L'affection peut-elle être secondaire et se localiser ? On a en effet donné le nom d'Ichthyoses *locales* à des formes rencontrées dans certaines professions, chez les vieillards, dans les maladies nerveuses ou succédant aux dermatoses étendues telles que psoriasis, eczéma, pemphigus, etc... ou encore se présentant chez certains cachectiques (cancéreux, tuberculeux, etc ...) L'Ichthyose *sénile*, non plus que l'Ichthyose *professionnelle* ne sont des formes vraies : on a bien constaté la rudesse, la desquamation et la couleur brune de la peau de certains vieillards, des genoux des cordonniers, des coudes des imprimeurs, etc... mais ce n'est pas là de l'Ichthyose vraie, car toujours dans ces cas, on a constaté l'atrophie des éléments de la peau ce qui est précisément le contraire de ce qui se passe dans l'ichthyose véritable. Il en est de même des cas qui se sont présentés concurremment avec des affections de la peau ou chez les malades cachectiques. Ce que l'on peut dire quant aux formes prétendues acquises ou accidentelles c'est que les exemples dûment constatés étaient peut-être restés longtemps inaperçus ou encore n'avaient pas dépassé les limites de la Xérodermie.

On a cependant signalé de nombreux exemples d'Ichthyose succédant à des lésions nerveuses bien caractérisées.

Humter aurait enlevé un nevrone du nerf musculo-cutané chez un jeune homme de vingt ans dont la peau serait bientôt devenue ichthyosique ; dans un autre cas semblable, la peau du membre inférieur était assez atteinte chez un malade porteur d'un volumineux nevrone du sciatique et cet état disparut après la section du nerf. On aurait observé le même fait dans certaines compressions nerveuses, dans les luxations, les arthrites, etc... Les blessures, les gelures, les brûlures des nerfs pourraient produire les mêmes méfaits. M. Lancereaux a vu souvent les paraplégiques, les saturnins atteints d'accidents nerveux, avoir des plaques d'ichthyose. MM. Ballet et Duthil ont signalé en 1883, trois cas d'état ichthyosique de téguments chez les tabétiques. Est-ce à dire que nous avons là des cas bien nets d'ichthyose acquise ? Les exemples précités ne présentaient-ils qu'un aspect ichthyosiforme ou bien les troubles dystrophiques engendrés par l'affection nerveuse n'avaient-ils fait que mettre en relief une ichthyose peu intense et préexistante ?

Cependant nous ne pouvons pas nier les rapports qui unissent le système nerveux et l'ichthyose dans certaines occasions, en dehors de toute affection nerveuse et dans des cas où l'affection est congénitale. En 1876, M. le Dr Duguet, remplaçant le professeur Hardy à la Charité, eut l'occasion d'observer un cas d'ichthyose serpentine congénitale présentant un rapport remarquable avec le trajet des nerfs intercostaux. Ce malade présentait, dit M. Duguet, depuis son enfance une Ichthyose disposée sous forme de bandes parallèles aux espaces intercostaux ne dépassant pas la ligne médiane ni en avant ni en arrière ; on aurait dit

des brandebourgs : ailleurs pas la moindre trace.» C'était comme le fit remarquer le D^r Duguet, « un véritable zona ichthyosique, unilatéral et à bandes superposées. » Le « Bulletin médical du Nord » a signalé en 1887, un cas d'Ichthyose hystrix congénitale suivant le trajet des nerfs profonds de la jambe. Ces deux exemples d'ichthyose pure n'étaient peut-être pas si bien localisés que l'ont dit les auteurs, mais en admettant qu'il y ait eu dans les autres régions seulement de la Xérodermie, n'est-il tout de même pas tentant de songer qu'il y a peut-être là une malformation de l'ectoderme, malformation qui aurait porté à la fois sur le tégument externe et sur l'appareil nerveux ?

Les descriptions qui précèdent n'ont porté que sur l'Ichthyose constituée et observée à tout âge depuis les premières semaines de la vie : elle est congénitale ainsi que nous l'avons vu. Nous allons examiner maintenant une forme d'Ichthyose toute spéciale pour ainsi dire, celle-là évoluant pendant la vie intra-utérine et apparaissant à la naissance de l'enfant auquel d'ailleurs, elle ne permettra pas de vivre.

L'Ichthyose *intra-utérine, fœtale congénitale* de certains auteurs ou encore *Keratome malin congénital*, est une difformité rare caractérisée par des symptômes spéciaux. L'enfant à sa naissance présente un aspect hideux, le musée anatomique de Berlin ainsi que le musée Dupuytren à Paris en offrent des exemples (1). Le fœtus naît comme couvert de poudre de riz, c'est l'Ichthyose farineuse de Devergie et quelques heures après, cette peau furfuracée se fendille, tombe par lambeaux et devient jaune comme

(1) Numéros 30 et 32 du *Musée Dupuytren*.

si l'enfant avait pris un bain de teinture d'iode (MM. Hallopeau et Watelet). A ce moment, les téguments externes du nouveau-né présentent dans leur aspect une certaine ressemblance avec l'enveloppe des pommes de terre cuites à l'eau ou avec celle des cochons de lait rôtis (*gebratenen Spanferkels-Hebra*). L'épiderme, atteint dans toute son étendue, est garni de fissures circonscrivant des plaques plus ou moins larges : ces fissures, en nombre considérable, se comptent par centaines aussi bien sur le tronc que sur les membres et n'offrent rien de régulier dans leur direction. La peau devient de plus en plus brune ou rougeâtre, elle semble avoir été couverte d'une couche de collodion terre de Sienne : sa tension et son épaisseur ont fait donner aux pauvres petits êtres le nom d'enfants de porcelaine (Lassar). Les bords des plaques circonscrites par les sillons profonds et nombreux que nous venons de signaler, sont même souvent relevés en dehors, détachés dans une étendue plus ou moins considérable et présentant une tendance à s'enrouler sur eux-mêmes.

Ces placards épidermiques se détachent en larges lambeaux, laissant sous eux une surface d'un rouge framboisé qui paraît excoriée. La peau est d'une tension extrême ; les membres sont à demi-fléchis naturellement et si l'on s'efforce de les allonger on en est bientôt empêché par la raideur des téguments. Les doigts ainsi que les orteils sont incurvés et lisses, rappelant l'aspect du doigt mort. Les parois thoracique et abdominale présentent des étranglements symétriques dûs à la tension de l'épiderme (Neumann). Enfin, la face est monstrueuse : la bouche est largement ouverte, déformée, immobile et entourée de

sillons souvent saignants ; le nez est perdu dans la masse épidermique. Les yeux sont remplacés par des bourgeons rouges, mollasses et d'apparence charnue, les paupières qui les recouvrent sont en ectropion surtout la supérieure et cette disposition s'exagère encore quand l'enfant vient à pleurer. Les oreilles payent leur tribut à la difformité : le pavillon en est déformé, aplati et ses bords sont épaissis. L'anus et les orifices génitaux ont rarement la conformation normale.

Un tel état n'est pas compatible avec l'existence, aussi tous ces petits malheureux meurent-ils après quelques heures, quelques jours au plus, d'une vie misérable ; certains d'entre eux même viennent morts au monde. Le décès de ces petits êtres est causé presque toujours, à part la débilité inhérente à la malformation, par l'inanition, beaucoup de ces enfants refusant toute nourriture, ou bien encore par épuisement et par douleurs : l'insomnie, les fissures douloureuses, la suppuration, etc... s'allient et terrassent facilement le petit misérable déjà si débile.

A côté de ces cas mortels et sans recours, il existerait une forme atténuée d'Ichthyose fœtale : celle-là non seulement compatible avec la vie, mais encore étant susceptible de guérison. Cette difformité se bornerait à un épaississement simple de l'épiderme, qui finirait par disparaître en un temps plus ou moins long. Nous ne croyons pas que ce soit là de l'Ichthyose fœtale vraie : en effet, les cas signalés à ce propos, ne présentaient d'une part aucune des malformations typiques du kératome malin intra-utérin et d'autre part ils n'ont laissé après leur guérison aucun symptôme d'Ichthyose congénitale qui elle, nous le

savons, n'est susceptible que d'amélioration et non de guérison. Aussi pour expliquer ces cas spéciaux, sommes-nous enclins à admettre qu'il y a encore une autre forme d'Ichthyose, celle-là dite *sébacée*. Cette variété que l'on trouve chez les nouveau-nés n'est autre qu'une incrustation de l'épiderme par des masses de sebum (*cutis testacea*) : c'est un état passager et curable qui nous semble n'avoir aucun rapport avec l'Ichthyose fœtale. Cette forme qui guérit sans laisser la moindre trace, n'est donc qu'une exagération de la desquamation normale du fœtus aussi certains auteurs, lui refusant tout degré de parenté avec l'Ichthyose, l'ont-ils désignée sous le nom d'*exfoliation lamelleuse anormale* des nouveau-nés.

Les différents aspects présentés par le kératome malin intra-utérin, ont fait dire à quelques auteurs qu'il n'y avait là qu'une forme de syphilis héréditaire. De fait, il peut y avoir dans certains cas, coïncidence d'hérédo-syphilis et d'Ichthyose fœtale, mais, dans beaucoup d'autres, l'enquête morbide minutieusement conduite, n'a pas révélé le moindre symptôme qui permit d'affirmer une souche contaminée. Il y a donc lieu de croire que l'Ichthyose fœtale existe bien en réalité, indépendamment de tout héritage morbide.

D'ailleurs, pourquoi refuser chez l'homme une malformation intra-utérine qui existe chez les animaux ? N'a-t-on pas signalé en effet des cas très nets d'Ichthyose fœtale dans l'espèce bovine et chez les veaux en particulier ? Le nombre des observations en est relativement restreint il est vrai, mais il n'en est pas moins édifiant. Depuis 1840, il en a été publié une douzaine de cas réunis par M. Goubeaux, tous ont montré que cette kératose généralisée était incom-

patible avec la vie de l'animal : la mort survient quelques heures ou quelques jours, quatre au plus, après la naissance : le professeur Fournier eut l'occasion de voir un de ces animaux qui survécut deux jours. Et, dans toutes ces observations, nous retrouvons des symptômes communs à l'Ichthyose fœtale de l'espèce humaine : indépendamment de la dureté très grande de la peau, de l'épaisseur de l'épiderme, nous voyons que les points d'élection de la difformité sont le cou, le dos, la poitrine et la tête ; la peau est crevassée, brisée, craquelée même, couverte d'écailles et les poils sont disséminés çà et là. Ce tableau morbide existe dès la naissance de l'animal. Or ici, nous ne pouvons soupçonner la syphilis puisque les animaux ont cette chance d'y être réfractaires, tout au moins dans l'état actuel de la science ?

C'est pourquoi, étant donnés les rapports qui existent entre l'Ichthyose fœtale chez l'homme et chez les animaux, croyons-nous que cette difformité se présente réellement dans notre espèce, indépendamment des cas qui peuvent être accompagnés de syphilis héréditaire.

EVOLUTION. — PRONOSTIC

L'Ichthyose congénitale apparaît généralement de très bonne heure chez les nouveau-nés : cette apparition a lieu dans les premiers jours comme dans un cas cité par nous et dans lequel, dès la fin de la première semaine, la nourrice refusait d'allaiter une enfant atteinte d'une maladie de peau ; ou le plus souvent on s'aperçoit de la difformité dans les deux ou trois premiers mois, quelquefois seulement dans la première ou deuxième année : ce sont les Ichthyoses que Tommasoli qualifie de *paratypiques* par rapport à leur époque d'apparition.

Cette limite d'apparition si éloignée, nous paraît sujette à caution et il nous semble voir là des cas méconnus de Xérodermie ou un entretien suffisamment rigoureux de la propreté des téguments, ayant masqué l'affection. Quoi qu'il en soit l'Ichthyose est peu apparente à la naissance et suit une marche croissante au fur et à mesure du développement de l'individu, jusqu'à l'âge adulte pour s'atténuer quelquefois dans un âge avancé. La chute des squames est bientôt suivie de leur reproduction et leur épaisseur est en quelque sorte proportionnelle à celle de la peau.

Ce qu'il y a de curieux dans l'évolution de l'Ichthyose, c'est une sorte de mue que l'on constate assez fréquemment et qui se représente chez le même individu toujours dans les mêmes conditions. Il n'est pas rare de voir la peau des ichthyosiques se dépouiller quelquefois en été ou à d'autres époques de l'année, guérisons trompeuses qui ne sont qu'éphémères. Les frères Lambert voyaient leurs écailles tomber deux fois l'an ; Alibert eut l'occasion d'observer à Paris une famille entière d'ichthyosiques des deux sexes, lesquels étaient soumis à une desquamation furfuracée qui avait lieu au renouvellement de toutes les saisons. D'une manière générale nous dirons que les améliorations ne sont que temporaires et qu'elles ont lieu de préférence aux approches de l'été ; on a même signalé des cas dans lesquels la fonction sudorale se serait temporairement rétablie chez certains individus aux époques de rémission,

Les plaques d'Ichthyose apparaissent souvent d'une façon symétrique et progressive, et, quand la malformation est généralisée, les parties les moins atteintes restent intactes ou ne deviennent le siège de la maladie que par intervalles et à des degrés moindres.

La menstruation peut, lorsqu'elle s'établit, influencer le développement de la maladie : on a cité des cas dans lesquels la puberté, les grossesses, les menstrues même influençaient favorablement l'état du tégument cutané ; nous-même, signalons un cas dans lequel l'établissement des règles a donné un véritable coup de fouet à la malformation. Enfin les troubles observés du côté de la vue et de l'ouïe seraient aussi susceptibles d'amélioration.

L'Ichthyose peut encore disparaître à l'occasion de maladies intéressant les téguments : à la suite de variole, de rougeole, de scarlatine, etc., on aurait constaté des guérisons temporaires presque toujours, quelquefois définitives si nous en croyons Hebra qui cite quatre cas : donc en principe les fièvres éruptives lorsqu'elles influencent l'Ichthyose, ne produisent qu'une guérison incomplète et temporaire.

Nous savons peu de choses sur les rapports de cette malformation cutanée avec les maladies internes : on a bien dit, mais sans preuves suffisantes, que certaines maladies (telles la syphilis et les affections pulmonaires) évoluaient chez les ichthyosiques avec une bénignité particulière. Le peu de renseignements que nous avons pu recueillir sur ce point, nous laisse à penser que l'influence de cette difformité est probablement nulle dans les affections internes, peut-être même défavorable, en ce sens que beaucoup des sujets atteints sont des malingres et des dégénérés.

Pour terminer ce chapitre, nous signalerons un fait assez curieux, observé par Cazenave dans les salles de Biett : il s'agit d'un enfant atteint d'Ichthyose généralisée sauf à la face, et chez lequel la moindre irritation de l'appareil digestif faisait apparaître des plaques d'Ichthyose sur tout le visage, lui donnant « l'air d'un petit vieillard ». Nous reviendrons à nouveau sur cet exemple dans le chapitre consacré à la pathogénie.

Le pronostic de la difformité ichthyosique se résume à peu de choses. On n'observe pas de troubles directs dus à l'affection ; quant aux complications, on serait bien

embarrassé pour en donner l'énumération ; cependant le Dr Allain (Thèse 1891, Bordeaux) cite comme complications possibles : le prurit, l'eczéma surtout aux membres inférieurs, les varices, l'albuminurie et peut-être l'épithélioma.

Certaines formes pourraient s'aggraver, voire même prendre un type différent : en effet, le Dr Lang cite le fait suivant : « Une fillette vient au monde à terme et paraissant saine ; au bout de trois semaines, la peau devient rude et brillante ; à la quatrième semaine, renversement des paupières en dehors. A trois mois, l'enfant ne peut plus téter, il faut le nourrir artificiellement : il se forme des ulcères sur les cornées et un œil est bientôt perdu. Etait-ce là de l'Ichthyose ? »

Généralement, l'affection est donc bénigne en elle-même, au point de vue physique tout au moins. En effet, l'Ichthyose étant incurable et paraissant répugnante, certains sujets atteints, surtout femmes, deviennent mélancoliques. « Une jeune actrice de nos théâtres, douée d'ailleurs de la physionomie la plus agréable, nous dit Alibert, était affligée d'Ichthyose ; heureusement son visage et son cou en étaient absolument préservés. La peau de l'abdomen avait chez elle non seulement l'aspect, mais encore la couleur d'une couleuvre, ce qui la jetait dans une profonde mélancolie. » Ainsi donc, dans certaines circonstances, il sera du devoir du médecin, témoin d'un cas d'Ichthyose dans une famille, de songer à l'état moral de son malade et de le prévenir sur l'incurabilité de sa maladie et sur la possibilité de sa transmission héréditaire. Nous ne pouvons mieux faire que citer ici

les paroles de Devergie, véritable fil d'Ariane pour le médecin en semblable occurrence : « L'incurabilité de la maladie étant admise et reconnue par tous les dermatologistes, doit conduire le médecin à édifier les parents à cet égard. L'avenir des enfants y est attaché. Il faut qu'une famille sache qu'une jeune personne est vouée à une infirmité ; qu'en la mariant il y a tout lieu de craindre qu'elle ne transmette à ses enfants la maladie dont elle est atteinte. Qu'il en est de même d'un enfant du sexe masculin ; qu'à l'égard de celui-ci comme de celle-là, il y a peut-être lieu de diriger leur éducation en vue d'un avenir tout spécial qui leur est naturellement réservé. C'est donc là une question de moralité pour le médecin : nous n'avons jamais manqué de remplir ce pénible devoir toutes les fois que nous avons été consulté dans des cas de ce genre. »

ETIOLOGIE. — PATHOGÉNIE

L'Ichthyose d'une manière générale est congénitale et héréditaire. L'hérédité, qui n'est pas obligatoire pour certains auteurs, est directe ou indirecte et l'on est souvent obligé d'interroger les ascendants déjà éloignés, même les collatéraux pour établir la source de l'affection. La maladie saute quelquefois une génération et l'hérédité jouerait un tel rôle que lorsqu'il est impossible de l'établir par les ascendants ou les collatéraux, il faudrait soupçonner une immixtion étrangère : l'expérience a d'ailleurs déjà donné plusieurs fois raison à cette manière de voir.

Les deux sexes sont sujets à l'Ichthyose, seulement les femmes sembleraient jouir d'une certaine immunité : elles ne seraient atteintes, comparativement aux hommes que dans la proportion de 1 20, ce que le Dr Fabre attribue à la plus grande finesse de la peau chez les femmes. Cette proportion nous semble un peu exagérée, mais il est cependant indéniable que l'homme est le plus souvent atteint.

Une autre bizarrerie de cette difformité consiste en ce que dans une famille, elle se transmet à tous les garçons ou à toutes les filles, rarement aux deux à la fois. Dans

la famille Lambert, la malformation s'était transmise de mâle en mâle pendant cinq générations ; par contre dans l'observation I, nous citons la transmission de fille en fille pendant trois générations.

Ajoutons que, partielle et localisée chez la mère ou les ascendants, l'Ichthyose peut devenir généralisée et très intense chez les descendants.

Si cette difformité est de tous les sexes, elle est aussi de toutes les races et de tous les pays : c'est par l'interprétation de faux rapports de missionnaires que l'on a dit l'Ichthyose endémique à Haïti et au Paraguay : rien n'a jamais confirmé cette assertion. De même les bords de la mer, les régions dont la pêche est le seul moyen d'existence, ne présentent pas plus de cas que les autres localités. Les mendiants, les gens nourris de viandes avariées, etc., seraient aussi prédisposés à l'Ichthyose !

Il faut avouer que cette difformité était bien faite pour exercer la sagacité des chercheurs, aussi à une époque où la superstition tenait une si grande place dans les explications scientifiques, que n'a-t-on pas dit pour expliquer l'Ichthyose ! Tantôt c'est une femme enceinte qui ne peut satisfaire une envie immodérée de poisson et qui donne le jour à un enfant atteint d'Ichthyose ; tantôt une autre femme grosse heurte un hérisson empaillé, elle en éprouve une peur vive et donne le jour à un enfant dont la peau présente des excroissances semblables à celles dudit animal (D^r Coriveand 1886) ; d'autres fois c'est un enfant qui est tombé dans une mare et qui, quelques mois après, voit sa peau se couvrir d'écailles : ou bien c'est une femme grosse poursuivie par un

taureau, une autre qui, tout en lavant son linge, fixe un gros poisson et toutes deux ont des enfants ichthyosiques. Les animaux eux-mêmes n'ont pas été épargnés dans cette interprétation et Geoffroy Saint-Hilaire a cité l'histoire d'un veau né à Saint-Domingue avec des écailles sur tout le corps parce que sa mère aurait éprouvé une frayeur à la vue d'un crocodile.

Il n'y a là que de simples coïncidences, si encore les faits ont été exactement rapportés : nous avons en ce moment deux exemples à citer qui vont permettre de juger cette manière d'interprétation : deux femmes grosses ont eu l'une envie de hareng saur, l'autre un désir immodéré de friture, aucune des deux n'a pu être satisfaite ; conclusion : elles ont donné le jour à deux enfants ichthyosiques. Voyons plus loin : toutes deux ont été de nouveau enceintes ; cette fois pas la moindre envie de part et d'autre ; résultat : grossesses normales et naissances de deux enfants ichthyosiques, peut-être même plus fortement atteints que leurs aînés. A moins d'admettre un mystérieux phénomène d'imprégnation, ces deux exemples nous semblent assez probants ; citons encore un autre fait pour terminer : un enfant paraît sain à son entrée dans le monde, la nourrice par mégarde le frictionne à l'huile phéniquée : trois semaines après l'enfant est ichthyosique et la mère est certaine que l'huile seule est cause du malheur. Une deuxième grossesse vient donner raison à l'observateur, car cette fois pas de friction irritante que l'on puisse incriminer et l'enfant est bel et bien ichthyosique. Nous n'admettons donc aucune-ment cette manière nullement scientifique et toute faite de superstition pour expliquer une malformation ectoder-mique.

La pathogénèse de l'Ichthyose est un des chapitres les plus vierges de la difformité, car ici nous ne nous trouvons qu'en présence de deux théories seulement : l'une, admise par presque tous les auteurs, fait de l'Ichthyose un trouble embryonnaire; l'autre défendue par le Dr Pierleone Tommasoli en fait une véritable maladie épidermique et non une difformité de la peau : ce serait un catarrhe sec dû à un vice général de nutrition.

Le Dr Tommasoli, en face des modifications de l'épiderme et du derme, se demande s'il n'y aurait pas là des causes toxiques, des modifications dans les humeurs retentissant sur la circulation et la nutrition de la peau et, dans ces conditions, si l'organisme ne fabriquerait pas des toxines kératogènes ou ichthyosogènes ? Pour les partisans des Ichthyoses acquises ou secondaires, et M. Tommasoli est de ceux-là, cette dernière théorie est très admissible : en effet, si l'on admet l'existence ou mieux la naissance toute fortuite de l'Ichthyose dans certaines maladies viscérales, dans certaines névropathies, certaines conditions de vie, voire même certains troubles gastro-intestinaux... il n'est pas impossible que ces Ichthyoses, fausses pour nous, vraies pour le savant italien, soient le fait d'une auto-intoxication.

Pour nous, qui voulons conserver à l'Ichthyose son unité, nous la considérons comme une anomalie ectodermique, bien que certains auteurs attribuent l'affection à une simple exfoliation exagérée de l'épiderme. Pour le Dr Billard, par exemple, les téguments de l'enfant ont été plongés pendant plusieurs mois dans un liquide qui devait les maintenir dans un état de souplesse et d'humidité; l'épiderme est

comme imbibé des eaux de l'amnios. A l'époque de la naissance, une fois exposé à l'air, il doit éprouver un desséchement subit et perdre la souplesse dont il était pourvu pendant la vie intra-utérine.

Ce n'est pas là, du moins à notre avis, une explication suffisante de la genèse de l'Ichthyose ; en effet nous croyons que cette difformité provient d'un trouble de l'ectoderme et cela pour bien des raisons (1). D'abord la majorité des auteurs est de notre avis et les constatations anatomiques justifient notre manière de voir. On trouve signalés et l'on peut voir dans les musées anatomiques, des fœtus de quelques mois déjà affectés d'Ichthyose. De plus, si l'on envisage la marche des grossesses ayant donné lieu à des enfants atteints de l'affection, on remarque facilement que ces grossesses ont été le plus souvent anormales :

1^o La plupart des enfants ichthyosiques sont nés avant terme, un mois et plus avant, ainsi que le D^r Gaspary en a signalé deux cas en 1887 dans la même famille.

2^o L'hydramnios est fréquent pendant la grossesse (John Cabot).

3^o La consanguinité des parents a aussi une influence hors de doute : plusieurs observations en font foi.

4^o Les enfants présentent encore d'autres troubles de

(1) John Boven a donné une explication embryogénique de l'Ichthyose : elle serait en rapport avec la persistance chez le nouveau-né de la *couche épitrachiale* (couche de cellules bien différenciées, décrites par Welcker, et qui, chez certains animaux, forme un revêtement à l'embryon sur les régions où naissent les poils). Cette couche disparaîtrait normalement vers le sixième ou septième mois de la vie intra-utérine.

formation : beaucoup d'entre eux sont muets, sourds, faibles de vue, névropathes, etc., offrant des symptômes caractéristiques de dégénérescence. La plupart des sujets sont débiles, d'un développement qui n'est pas proportionnel à celui de leur âge : ils sont malingres, d'intelligence souvent médiocre, quelquefois goîtreux ou atteints de *genu valgum*, de pied-bot, de bec de lièvre, etc...

5° Enfin, chez les animaux, la malformation ichthyosique est souvent une cause de dystocie.

Ainsi donc, à notre avis, l'Ichthyose vraie est due à un trouble de formation de l'ectoderme, trouble qui peut coexister dans les autres membranes génératrices et qui peut comprendre non seulement l'épiderme, mais encore les organes des sens et le système nerveux, dérivés ectodermiques.

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'anatomie pathologique de l'Ichthyose étant aussi peu connue relativement que beaucoup d'autres points de la maladie, nous croyons nécessaire avant d'aborder cette question de résumer brièvement les caractères histologiques de la peau normale.

La peau est constituée par l'épiderme, le derme et ses dépendances, glandes et filets nerveux.

Le derme ou chorion, partie conjonctive du tégument externe, présente deux zones : une superficielle ou couche papillaire, une profonde ou couche réticulaire.

La couche réticulaire est formée de faisceaux connectifs, de cellules plates ou plasmatiques et de fibres élastiques; la couche papillaire superficielle comprend des papilles nerveuses et des papilles vasculaires. On trouve encore dans le derme, les glandes sébacées, les sudoripares et les follicules pileux avec leurs muscles lisses redresseurs des poils.

L'épiderme dont l'épaisseur varie de 50 à 220 μ selon les régions est immédiatement situé audessus du derme auquel il se juxtapose exactement. On y distingue deux couches, savoir : une profonde, dite corps muqueux de Malpighi, une superficielle la couche cornée.

La couche muqueuse de Malpighi se divise elle même en trois : 1° la couche génératrice immédiatement au-dessus du derme et formée d'une rangée de cellules en voie de transformation karyokinétique, orientées ainsi que leur noyau perpendiculairement au plan du tégument ; 2° un réseau muqueux constitué par plusieurs assises de cellules en voie de transformation épidermique ; 3° un stratum granuleux dont les cellules sont remplies de granulations fixant vivement les matières colorantes, le carmin en particulier, et formées d'une substance liquide oléagineuse nommé *éléidine* par M. Ranvier. Cette substance soluble dans les acides semble liée à la disparition des noyaux et participer à la kératinisation épidermique. Waldeyer a donné à l'éléidine le nom de Keratohyaline par rapprochement avec l'hyaline de Recklinghansen.

La couche cornée, plus ou moins épaisse suivant les régions, comporte aussi trois étages : 1° le stratum lucidum dépourvu de graisse, mais contenant de l'éléidine (Ranvier) ; 2° une couche feuilletée ; enfin et 3° une couche desquamante.

Voyons maintenant les diverses transformations subies dans l'Ichthyose par ces différentes parties.

Le tissu cellulaire sous-cutané est généralement pauvre en graisse ; le derme est peu vasculaire, épaissi bien que la couche réticulaire n'ait pas changé de volume. Cette dernière subit cependant quelques modifications : elle n'est pas épaissie, ses fibres lisses sont peu nombreuses (D^{rs} Gaspary, Leloir, Vidal), mais persistent ; les faisceaux connectifs en petit nombre et peu développés forment un réseau à mailles très larges.

La couche papillaire est épaissie ; les papilles sont notablement hypertrophiées jusqu'à cinq fois plus grandes qu'à l'état normal (Dr Thost), surtout dans l'Ichthyose hystrix ; parfois même on les a rencontrées aplaties, allongées et même pigmentées, donnant à la coupe de la peau un aspect généralement papillomateux. Les vaisseaux capillaires sont altérés, le plus souvent dilatés : les tuniques des artérioles seraient hypertrophiées dans leur ensemble et la tunique interne des veines subirait un épaississement notable. (Dr Aësoff, de Saint Pétersbourg.)

On a constaté aussi des troubles nerveux, d'une part dans les racines médullaires postérieures, d'autre part dans les filets cutanés. Le Dr Leloir a pratiqué en 1894, un examen histologique qui lui permit de constater qu'un dixième environ des tubes nerveux présentait une dégénérescence complète et avec une certaine netteté les lésions ultimes de la névrite dégénérative atrophique (disparition complète de la myéline et du cylindre-axe, gânes vides, légèrement plissées longitudinalement et montrant de distance en distance de nombreux noyaux ainsi que cela se rencontre dans les stades ultimes de la dégénérescence des nerfs).

Les glandes sébacées sont atrophiées et comme étouffées, en partie détruites, mais restent saines le plus souvent. Leur conduit peut être encombré de cellules épithéliales et de poils follets atrophiés d'où étouffement et chute des poils ; les muscles lisses (*rectores pilorum*) sont souvent hypertrophiés, quelquefois absents. Quant aux poils de remplacement, ils se développent en dehors de la gaine pour y pénétrer ensuite ou bien encore se

forment au-dessous du poil ancien qu'ils repoussent devant eux.

Les glomérules des glandes sudoripares sont atrophiés (absence de sudation), leur nombre en est diminué pour certains auteurs, pour d'autres il serait au contraire accru, leur canal excréteur serait épaissi. Au point de vue fonctionnel, les parties saines ont, comme nous l'avons vu, des glandes sudoripares douées d'une hypersécrétion compensatrice, alors que les tissus affectés sont dénués de toute sudation. Voici d'ailleurs un moyen facile de se rendre compte si une région ichthyosique est pourvue de sécrétion sudorale. Ce procédé est basé sur le déplacement des acides des sels d'argent en présence des chlorures alcalins : une feuille de papier imbibée d'une solution d'azotate d'argent au 1/200, est appliquée sur la peau que l'on veut examiner : après quelques minutes, on déplace cette feuille pour l'exposer à la lumière solaire ; s'il y a eu sudation, les chlorures alcalins de la sueur auront décomposé l'azotate d'argent, produisant du chlorure d'argent et traçant sur le papier un pointillé violet caractéristique, dont chaque point correspond à l'orifice d'un canal excréteur de glande sudoripare (1).

Les lésions de l'épiderme sont plus accentuées que celles du derme : il est dense, épais, formant le quart de l'épais-

(1) L'acide chlorhydrique et les chlorures alcalins produisent dans la dissolution des sels d'argent, un précipité blanc, insoluble dans l'eau et l'acide azotique, mais soluble dans l'ammoniaque, la cyanure de potassium et dans l'hyposulfite de sodium. Le chlorure d'argent se conserve sans altération dans l'obscurité, mais il est rapidement décomposé par les rayons chimiques du spectre. Exposé aux rayons directs du soleil, ce sel devient immédiatement violet. (Engel.)

seur de la peau et l'épaississement porte sur la couche cornée principalement.

La couche de Malpighi est atrophiée, amincie ; la couche granuleuse est presque toujours normale, quelquefois pigmentée ou disparue. Le stratum lucidum ne contient pas de graisse mais de l'éléidine ; la couche cornée desquamante, très épaisse, est formée de cellules nombreuses, irrégulièrement disposées, aplaties, polygonales, et sans noyau ni ciment intercellulaire.

Il nous reste pour terminer à examiner les résultats obtenus par les analyses chimiques de la peau ichthyosique. Ce paragraphe nous apprendra bien peu de choses : ce qui domine l'histoire chimique de l'Ichthyose, c'est la prédominance des sels calcaires de la peau ainsi : sur 1000 parties de cendres, on a trouvé jusqu'à 600 parties de phosphates calcaires au lieu de 250, moyenne ordinaire, ce qui a fait attribuer à une telle composition chimique la friabilité des productions épidermiques. L'analyse révèle encore dans les cendres des écailles, la présence d'oxyde de fer, d'acide silicique, etc. Le docteur Schosberger, à propos de ces dernières constatations, signale l'analogie qui existe avec l'écorce des arbres où l'on trouve aussi déposées un grand nombre de substances insolubles.

OBSERVATION I

Ichthyose familiale et congénitale

Observation personnelle (Inédite).

Pauline Chaz..., 19 ans, normalement constituée et de taille moyenne, est cependant *sourde et myope* depuis sa naissance ; n'a jamais été malade à part quelques bronchites légères : pas de tuberculose ni de syphilis.

Cette jeune fille a marché de bonne heure, à 11 mois, la dentition a été précoce : la *menstruation s'est établie tard*, il y a deux ans seulement et est, de plus, *très irrégulière*.

L'aïeule de Pauline Chaz..., sa grand-mère, sa mère, elle ainsi qu'une de ses sœurs, sont toutes affectées d'Ichthyose. Il y a eu quatre enfants : deux aînés, une fille et un garçon dont la peau est saine, deux sœurs plus jeunes toutes deux atteintes.

La grand'mère, la mère et la sœur de Pauline Ch..., qui sont toutes trois en vie, sont aussi atteintes que notre malade elle-même. Il ne nous a malheureusement pas été donné de voir et d'examiner dans cette famille les membres autres que Pauline ; cependant cette dernière a bien voulu nous donner quelques renseignements sur ses parents, nous les résumerons maintenant.

La grand'mère et la mère sont aussi atteintes que leur petite-fille et fille ; la première a toujours bien entendu, mais la seconde aurait toujours eu *l'oreille un peu dure*, malaise qui serait en voie d'amé-

lioration en ce moment. La sœur qui est ichthyosique entend très bien, est d'une santé parfaite bien que présentant une ichthyose des plus intenses.

L'affection de Pauline est *congénitale* et devait être assez prononcée quelque temps après la naissance, sauf à la tête, paraît-il, puisque vers le huitième jour, la nourrice refusa de continuer d'allaiter une enfant atteinte d'une maladie de peau qu'elle croyait contagieuse. Depuis, la maladie est restée stationnaire, jusqu'au moment de *l'établissement de la menstruation*, époque où la difformité semblerait avoir augmenté.

La tête est entièrement dépourvue de poils : cheveux, cils et sourcils font défaut. Le cuir chevelu est blanc laiteux et ne présente pas l'aspect brillant, huileux de la calvitie ordinaire : au contraire il est plutôt râpeux, s'exfoliant par légères pellicules. Avec attention, on arrive cependant à distinguer quelques poils follets sans pigment et translucides.

La face régulière présente la couleur normale, sauf au niveau des sourcils, où ceux-ci étant absents, la peau a l'aspect blanchâtre du cuir chevelu avec les caractères énoncés ci-dessus et tranche par sa couleur sur les parties environnantes rosées. La région sourcilière est pourvue de quelques poils follets réunis à la tête sourcilière : la queue en semble totalement dépourvue. Les cils peu nombreux existent des deux côtés et présentent une coloration brune normale : ils sont courts cependant et paraissent cassés. La malade ne se rappelle pas avoir eu mal aux yeux, jamais d'affections oculaires que pourrait engendrer l'absence réunie des cils et des sourcils : nous avons dit que Pauline Chaz... était myope.

La peau du nez est de couleur normale, douce au toucher, sauf au niveau des ailes où une certaine rudesse blanchâtre (la même qu'aux sourcils) s'étend de chaque côté jusqu'aux pommettes des joues.

La lèvre supérieure présente aussi ce même aspect avec quelques poils follets en plus : le menton, le cou, la lèvre inférieure ont une peau normale. Les aisselles sont entièrement dépourvues de poils : la fonction sudorale s'y exerce très activement.

La poitrine est totalement atteinte, sauf les seins qui sont de moyenne grosseur, à mamelon saillant et areole pigmentée, et paraissent normalement constitués. En avant et sur le thorax l'affection a la forme d'un T dont la branche horizontale va d'un acromion à l'autre et dont la branche verticale rejoint l'abdomen en suivant le sillon intermammarie. La première de ces branches, large d'environ quatre travers de doigt, est colorée rouge foncé avec quelques îlots grisâtres plus nombreux au niveau du sternum. La peau à ce niveau est épaisse, dure, râpeuse et fendillée : les fissures ont un aspect blanchâtre qui donne au tégument une forme quadrillée toute particulière. Les épaules sont couvertes de peau normale. L'abdomen est couvert d'un véritable placard d'ichthyose, qui se prolonge sur les côtés, gagnant les reins, en forme de ceinture.

Le pubis est dépourvu de poils : couleur normale de la peau, pas de desquamation.

Le dos est surtout atteint à partir de l'angle inférieur des omoplates.

Les bras sont atteints tous deux et d'une *manière symétrique* : les plis des coudes sont fortement affectés de même que toute la région externe du bras : la sensibilité paraît très émoussée. La face dorsale de la main présente une peau quasi-normale, mais chaque phalange est atteinte d'ichthyose.

Les extrémités des doigts sont arrondies, grosses, presque en baguette de tambour. Les ongles présentent ceci de particulier qu'ils sont très hypertrophiés au niveau de la matrice : ils

forment des pyramides irrégulières de 3 à 4 millimètres dont la partie antérieure correspond environ au milieu de l'ongle et semble exfoliée et soulevée. Ces productions épidermiques ont une croissance très lente et une friabilité toute spéciale qui font que la malade n'a jamais eu un ongle entier ; depuis deux mois d'ailleurs, l'ongle du pouce et de l'annulaire sont entièrement tombés, à la suite de tourniole, paraît-il.

Les jambes ne sont pas épargnées, surtout dans la région antero-externe : l'ichthyose forme à chacune d'elles un véritable bas recouvrant même tout le pied. Les ongles des orteils rappellent ceux des mains.

Jamais l'affection n'a été soignée ; elle n'occasionne d'ailleurs *aucun malaise, pas le moindre prurit*, etc., pas la moindre gêne fonctionnelle sauf aux mains dont la *sensibilité est un peu émoussée*. L'état général est excellent, et Pauline Ch. a constaté que cet été, comme les années précédentes, la difformité avait fait des progrès pendant les fortes chaleurs. Notre malade est encore nerveuse, ainsi que toute sa famille ; elle a été vaccinée et chaque piqûre vaccinale est restée sous forme de tache blanche, dont l'aspect tranche nettement avec la peau environnante.

OBSERVATION II

Ichthyose généralisée.

(M. Thibierge.)

Edmond B. . . , 12 ans, né dans le département de l'Yonne et dans un pays où l'on ne vit jamais d'Ichthyose. Né au huitième mois, après une chute de la mère, paraît-il. Rien à signaler dans les antécédents héréditaires, ni dans la famille : le père, vigneron, est bien portant, la mère jouit d'une parfaite santé et n'a jamais eu de fausse couche. Pas de maladies de peau dans la famille. Les lésions ont apparu primitivement le quinzième jour au nez par une petite plaque et sont allées en s'accroissant, jusqu'à atteindre le corps entier. On constate un état séborrhéique du cuir chevelu avec alopécie presque absolue de ladite région, ainsi qu'au niveau des sourcils et des cils. L'enfant *a toujours eu la vue faible* sans qu'on puisse avoir d'autres renseignements sur les troubles oculaires ; on l'a retiré de l'école parce qu'il était un sujet de moquerie : il sait ses lettres mais ne peut lire longtemps à cause de la fatigue de ses yeux. Il est loin d'être inintelligent et se livre aux travaux manuels avec une certaine adresse. Sa taille est de 1 mètre 32, son poids de 31 kilogrammes ; les masses musculaires sont modérément développées mais l'enfant n'est pas faible. Il n'y a rien de particulier à noter dans son développement : sa conformation est normale, ses dents sont régulières, la voûte palatine n'est pas ogivale, le caractère est doux et les fonctions digestives sont normales. Le lobule de

L'oreille est adhérent : en un mot, sauf ce dernier caractère, qui n'est pas un caractère formel de dégénérescence, l'enfant ne présente pas l'aspect extérieur des dégénérés et des idiots.

Ce jeune homme exhale une odeur fade, pénétrante et désagréable que l'on rencontre dans les cas d'hyperkératose généralisée avec macération épidermique.

OBSERVATION III

(In Thèse de Paris, 1880. — Fourgs)

Ichthyose datant de l'enfance. Hérité du côté maternel (tante maternelle, cousin, sœur ayant la même affection. Pas de démangeaisons.

La nommée El..., âgée de 23 ans, née à Paris est entrée le 17 novembre 1864 dans le service de M. Lailler, salle Saint-Thomas, n° 35.

Pas de gourme dans les cheveux, ni glandes ; *a eu souvent mal aux yeux*. Réglée à 15 ans *non régulièrement et presque pas*. Jamais de grossesse. Rien chez ses parents. Sa sœur a eu la même chose ; son affection aurait disparu lors de son mariage. Même affection chez un cousin et une tante. Ces antécédents viennent du côté de la mère.

Bonne santé antérieure, a de *fréquentes migraines*, la mère en a beaucoup. Réglée il y a un mois et une semaine,

Etat actuel : La malade présente une desquamation furfuracée et blanche de la peau, de tout le corps ; la peau est rude au toucher manque de souplesse, couleur un peu plus blanche que d'habitude. La desquamation se fait par furfures et jamais par grosses écailles. Cette affection s'étend sur tout le corps : a perdu ses cheveux à l'âge de 5 ans : le début date de l'enfance. A pris des bains de vapeur et de la liqueur de Fowler il y a 3 ans.

Pas de démangeaisons. Lors des améliorations on a constaté sur la peau, des membres inférieurs surtout, des saillies qui ont l'appar-

rence de tannes et qui renferment en leur milieu un poil follet. Ces saillies pyriformes, à base généralement tournées vers la peau, étaient constituées par de l'épiderme seul et peu de graisse : on y voyait un ou plusieurs cheveux.

OBSERVATION IV

(Fourgs., Thèse de Paris, 1880.)

Ichthyose serpentine congénitale.

Danguy, Louis, âgé de 47 ans, employé de commerce, né à Paris, est entré le 25 juin 1880 dans le service de M. Lailler, salle Saint-Mathieu, n° 44.

Cet homme, d'une bonne santé habituelle, d'une constitution robuste, a eu la rougeole à l'âge de 4 ans. A 30 ans il aurait eu une varicelle. Il accuse quelques blennorrhagies mais pas de syphilis, pas de scrofule, pas de rachitisme. Il y a une vingtaine d'années, il a fait quelques excès alcooliques.

Dans l'intervalle, pas de maladies ayant nécessité son entrée à l'hôpital.

Il a eu au commencement de 1870 une bronchite peu intense qui a été suivie d'un coryza, mais pas d'ozène.

Cet homme est ichthyosique de naissance ; ses parents le lui ont raconté. Il est l'aîné de deux frères jumeaux : seul il a été atteint de cette affection ; son autre frère n'en portait pas de traces.

Interrogé sur ses autres frères et sœurs, ils ont été 9 enfants dans la famille, il dit que seul il a eu de l'Ichthyose. Les collatéraux, les ascendants paternels ou maternels n'ont rien présenté de semblable. C'est du moins ce qu'il raconte. Il ajoute qu'il a eu de l'Ichthyose sur la face dans son enfance ; aujourd'hui on n'en trouve pas de traces.

Le corps est couvert de squames que le malade dans son langage

pittoresque compare à la peau qui recouvre le ventre d'un serpent. Ces squames sont d'un blanc grisâtre, assez longues en certains points et se détachant facilement.

Les seuls endroits qui ne sont point envahis sont : les faces dorsale et palmaire des mains, la plante des pieds, le scrotum, la verge.

Pas de sueurs, le système pileux est rudimentaire ; on trouve quelques poils chétifs et mal développés sur les points malades. Pas de démangeaisons. Les cheveux sont clair-semés, très fins et secs ; la barbe est peu développée surtout aux joues et au menton ; les poils sont rares, pâles et courts. Pas de poils sur les bras, les jambes et le sternum.

OBSERVATION V

Ichthyose fœtale. — Ichthyosis neonatorum.

(Communication de M. Auspitz, docent à l'université de Vienne.)

Le 16 janvier 1868, une dame de Vienne, mère de plusieurs enfants, accouche, après une *grossesse compliquée de vomissements, de congestions et d'un prurit général très intense*, de jumeaux, une fille très bien constituée et un garçon faible, petit, chétif. Celui-ci est complètement recouvert d'une peau d'un brun foncé presque noire, sèche, rude qui, en tombant, se divise en écailles plus ou moins grandes, mais en aucun endroit, ces écailles ne sont imbriquées ou disposées comme celles d'un poisson; au-dessous d'elles se trouve une couche moins foncée, d'un jaune brun, lisse, très luisant et qui, après quelques minutes d'exposition à l'air, se change en un feuillet parcheminé, sec et se détache bientôt sous forme de squames sèches comme la peau et cassantes.

Les écailles les plus foncées se trouvent sur le dos et sur les membres, du côté de l'extension; la face antérieure de la poitrine, le ventre et les membres du côté de la flexion se rapprochent davantage de l'état normal et sont un peu plus clairs; au visage et à la tête les squames sont très petites et d'un brun clair.

Bain suivi d'onctions huileuses; immédiatement après la naissance, *l'enfant prend d'abord mal le sein*, mais l'appétit vient bientôt au bout de quelques jours.

La desquamation diminue de jour en jour: les écailles deviennent moins nombreuses et moins sèches, et au bout de deux se-

maines il n'en reste presque plus. L'enfant au troisième mois est encore très chétif.

La mère est une femme de trente ans, bien constituée, vigoureuse, grande et brune. Le prurit à disparu sans traitement, trois semaines après l'accouchement. Le père est un homme robuste d'une bonne santé; il n'y a pas de maladie chronique dans sa famille.

Voici l'histoire des grossesses antérieures. La mère est mariée depuis 14 ans, elle a eu souvent du prurit, surtout vulvaire à l'époque des règles. Après seize mois de mariage, elle accouche d'un garçon qui n'a jamais été malade.

Treize mois après elle met au monde un second garçon qui *meurt tuberculeux à l'âge de 6 ans*. Pas de prurit pendant la grossesse. Quinze mois après, à la suite d'une grossesse troublée de prurit, elle accoucha d'une petite fille qui, dit-elle, avait le corps couvert d'une membrane semblable à celle des pattes d'une oie. Cette membrane se détache sous la forme de grandes écailles d'un brun foncé, la peau sous-jacente était comme de la chair vive, mais devenait bientôt dure, sèche et cassante. La desquamation devint de jour en jour moins abondante et moins foncée : *l'enfant succomba à l'âge de trois mois* d'une tuberculose mésentérique.

Quinze mois après, nouvel accouchement d'un garçon présentant la même maladie que la petite fille et qui *mourut à l'âge de treize mois* de tuberculose mésentérique. *Pendant cette grossesse, la mère avait souffert de démangeaisons très violentes*. Trois ans après naît un garçon qui se porte bien. Enfin les jumeaux dont l'un fait l'objet de cette observation.

OBSERVATION VI

(Communication du Dr Houel. — in thèse Pelletier, Paris, 1879.)

Ichthyose intra-utérine constatée sur un fœtus né au septième ou huitième mois de la grossesse.

La surface du corps est parcourue, dit M. Houel, de nombreux sillons, que j'ai dit avoir la plus grande analogie avec les déchirures de ce tégument ; il semble en effet que la peau n'ayant pas suivi un égal développement que les parties profondes a dû se rompre et pour emprunter une comparaison qui peindra très exactement cette monstruosité, la peau a la plus grande analogie avec la pellicule des pommes de terre cuites à l'eau ; dans certaines parties même, les bords des fissures épidermiques sont renversés en dehors avec tendance à s'enrouler. Le nombre de ces fissures est considérable ; on peut les compter par centaines, elles occupent aussi bien le tronc que les membres ; les membres inférieurs dans leur dernier segment, jambe et pied, en sont cependant exempts, excepté du côté gauche où il en existe une au niveau de la partie antérieure de l'articulation tibio-tarsienne. La direction de ces fissures n'a rien de régulier : au crâne, elles sont tantôt verticales, tantôt horizontales ou obliques ; au cou, au thorax, à l'abdomen où elles sont très nombreuses à la région antérieure, rares à la région postérieure, elles offrent une direction plus régulière ; elles sont en général transversales par rapport à l'axe du corps ; on en compte que trois qui soient perpendiculaires, l'une située sur la ligne médiane, les deux autres sur les parties latérales du tronc. Au niveau des articulations ginglymoïdales, poignet et genou, l'écarte-

ment des bords des fissures est très considérable. La profondeur de ces fissures épidermiques varie entre un demi-millimètre à un millimètre ; le fonds est quelquefois lisse, d'autrefois rugueux.

L'écartement compris entre les bords des fissures n'est pas toujours le même, il est pour un des sillons verticaux du ventre, d'un centimètre et demi ; mais la moyenne est d'environ sept millimètres.

OBSERVATION VII

(M. Houel. — Thèse de Paris, 1879, du Dr Pelletier.)

(Abrégée.)

Enfant né de parents de constitution moyenne, mais sa mère avait déjà eu un enfant présentant la même difformité ; cependant l'hérédité n'a pas été démontrée autrement. *Il a vécu environ dix heures*, au dire de la sage-femme qui a envoyé la note à M. Houel. Elle n'a pas mentionné de prurit et l'accouchement a été normal. Outre sa *difformité cutanée*, ce fœtus présente d'autres vices de conformation congénitaux, tels que *pied-bot et bec de lièvre*. Il a, du reste, le poids et le volume d'un enfant à terme.

CONCLUSIONS

1° L'Ichthyose est une difformité de la peau et non une maladie cutanée.

2° Elle est héréditaire, intra-utérine ou congénitale.

3° Acquisée ou accidentelle, la malformation n'est pas une ichthyose vraie.

4° Cette difformité est due à un trouble embryogénique dont l'ectoderme est le siège et dont l'action se fait sentir sur tous les dérivés ectodermiques.

5° L'Ichthyose fœtale constatée chez l'homme est identique à celle que l'on a rencontrée chez les animaux.

Vu le Président de la Thèse,
POTAIN.

Vu : le Doyen,
BROUARDEL.

Vu et permis d'imprimer,
Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris
GRÉARD.

INDEX BIBLIOGRAPHIQUE

ALIBERT. — Traité des Dermatoses.

RAYER. — Traité des maladies de la peau.

CAZENAVE ET SCHOEDEL. — Abrégé pratique des maladies de la peau.

CAZENAVE. — Dictionnaire en 30 volumes, 1837, art. Ichthyose.

GIBERT. — Maladies de la peau.

DEVERGIE. — Maladies de la peau.

HARDY. — Traité des maladies de peau.

BAZIN. — Leçons sur les affections cutanées.

VIDAL ET LELOIRE. — Traité descriptif des maladies de la peau.

CHARCOT. — Comptes rendus de la Société de biologie, 1852, Tome IV.

CHAUSSIT. — Maladies de la peau.

FOURNIER. — Leçon orale sur l'Ichthyose, mai 1878.

LAILLER. — Leçon sur l'Ichthyose (In Annales de dermatologie, 1869).

V. VALLEIX. — Guide du médecin praticien, Tome V.

DE MOLÈNÈS. — Maladie de la peau.

CHATELAIN. — Précis iconographique des maladies de la peau.

BERLIOZ. — Traité des maladies de peau.

THIBIERGE. — Thérapeutique des maladies de peau.

BROCQ. — Traité des affections cutanées.

ENGEL. — Chimie médicale.

BEAUNIS ET BOUCHARD. — Anatomie descriptive.

DE BERDAL. — Histologie normale.

Dictionnaire de médecine (Jaccoud).

Dictionnaire de médecine (Dechambre).

ALVARREZ DE LINERA. — De l'Ichthyose (Thèse Paris, 1878).

PELLETIER LOUIS. — De l'Ichthyose en général (Thèse Paris, 1879).

FOURGS. — Ichthyose (Thèse Paris, 1880).

ALLAIN. — De l'Ichthyose (Thèse Bordeaux, 1891).

CELS. — De la Kératose pilaire dans ses rapports avec l'Ichthyose (Thèse Paris, 1897).

Annales de Dermatologie de 1880 à 1897.

Dictionnaire de médecine vétérinaire, par Trasbot, etc.

